

ANNEE 1969

THESE

N^o

549

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Paul RECEVEUR

Né le 14 Juillet 1941 à NERSAC (16).

Externe des Hôpitaux de Paris

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

RETRECISSEMENT AORTIQUE SUS-ORIFICIEL
CALCIFIE D'ORIGINE SYPHILITIQUE.

Président : Mr. J. FACQUET, Professeur.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552201_0032

ANNEE 1969

THESE

N^o

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Paul RECEVEUR

Né le 14 Juillet 1941 à NERSAC (16).

Externe des Hôpitaux de Paris

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

**RETRECISSEMENT AORTIQUE SUS-ORIFICIEL
CALCIFIE D'ORIGINE SYPHILITIQUE.**

Président : Mr. J. FACQUET, Professeur.



PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Coste (F.), Debré (R.), Dechaume (M.), Galliard (H.), Gaudard d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lacomme (M.), Lamy (M.), Laroche (G.), Lelong (M.), Lévy (M^{lle} J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Maduro (R.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulouquet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédellèvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Turpin (R.), Verne (J.).

DOYEN Georges BROUET
1^{er} ASSESSEUR { Daniel BARGETON
2^e ASSESSEUR { Jean GOSSET

A. — CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
—	HUARD (P.)
à titre personnel	CABROL (Ch.)
— —	OLIVIER (G.)
Anatomie et Cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
à titre personnel	NEZELOF (Ch.)
— —	ORCEL (L.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
— —	DESGREZ (P.)
— —	POLONOVSKI (J.)
Chimie Pathologique	SCHAPIRA (G.)
à titre personnel	CARTIER (P.)
— —	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale (à titre personnel)	BOURLIÈRE (F.)
— —	HARTMANN (L.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
— —	DJOURNO (A.)
— —	DOGNON (A.)
à titre personnel	KELLERSHOHN (L.)
— —	GOUGEROT (L.)
— —	ROUCAYROL (J.-Cl.)
Cancérologie expérimentale	MATHÉ (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histologie et Embryologie	COUJARD (R.)
— —	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
à titre personnel	RACADOT (J.)
Microbiologie	FASQUELLE (R.)
Bactériologie et Virologie	TOURNIER (P.)
à titre personnel	BARBIER (P.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
à titre personnel	LÉPER (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
—	LECHAT (P.)

	MM.
Physiologie	BARGETON (D.)
—	MALMEJAC (J.)
—	PARROT (J.)
à titre personnel	DEJOURS (P.)
Physiologie et biologie appliquées aux sports	SCHERRER (J.)

B. — CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

1^o MÉDECINE

Biologie médicale.	FAUVERT (R.)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie	COURY (Ch.)
Hygiène et Médecine préventive.	BOYER (J.)
Médecine du Travail.	DESOILLE (H.)
Médecine légale, droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Pathologie exotique.	BRUMPT (L.-G.)
Pathologie médicale.	BUGE (A.)
— —	BRICAIRE (H.)
— —	CORNET (A.)
— —	HOUSSET (E.)
— —	LAROCHE (Cl.)
à titre personnel	AZERAD (E.)
— —	BOUR (H.)
— —	BROCARD (H.)
— —	CAROLI (J.)
— —	FACQUET (J.)
— —	LAMBLING (A.)
— —	LAUNAY (Cl.)
— —	PAYET (M.)
— —	PERRAULT (M.)
— —	SIGUIER (F.)
— —	WORMS (R.)
— —	BCUVIER (J.)
Pathologie respiratoire.	TURIAF (J.)
Pathologie et Thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée.	MARCHE (J.)

Chaires de Cliniques :

Clinique cardiologique (Boucicaut)	LENÈGRE (J.)
— — (Broussais)	SOULIÉ (P.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)	DUPERRAT (F.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
à titre personnel	BASTIN (R.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
à titre personnel (neuro-psychiatrie).	PICHOT (P.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
à titre personnel	LHERMITTE (F.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)

	MM.
Clinique des maladies du sang (Broussais)	BERNARD (J.)
à titre personnel (hématologie)	ANDRÉ (R.)
— — —	BOUSSER (J.)
— — —	DREYFUS (B.)
Bicêtre.	DEPARIS (M.)
Broussais.	MILLIEZ (P.)
Cochin.	PÉQUIGNOT (H.)
Cliniques médicales Hôtel-Dieu	BARIETY (M.)
Pitié.	DREYFUS (G.)
Saint-Antoine.	BOUDIN (G.)
—	CONTE (M.)
—	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique et Séméiologie médicales (Antoine-Chantin).	DOMART (A.)
Séméiologie médicale (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Clinique d'Hydrologie et de Climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
à titre personnel	GIBERTON (A.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu).	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
à titre personnel	RICHEL (G.)
— —	CROSNIER (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	ROYER (P.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades).	MOZZICONACCI (P.)
Clinique médicale infantile et de pédiatrie sociale (Enfants-Malades).	MARIE (J.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	BRISAUD (H.)
à titre personnel	LESOBRE (R.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Hygiène et Clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
à titre personnel	POLONOVSKI (Cl.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	BROUET (G.)
à titre personnel	KREIS (B.)
— —	MEYER (A.)
Clinique de rééducation motrice.	GROSSIORD (A.)
Electroradiologie	LEDOUX-LEBARD (M.)
—	LEFEBVRE (J.)
Radiologie médicale.	DESGREZ (H.)
à titre personnel	FISCHGOLD (H.)
— —	TUBIANA (M.)
— —	CHERIGIE (E.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin).	DELBARRE (F.)
Clinique rhumatologique (Lariboisière)	SÈZE (S. de)
Clinique toxicologique (Fernand-Widal)	GAULTIER (M.)

2^e CHIRURGIE

Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
— —	KUSS (R.)
— —	N...
à titre personnel	RAMADIER (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	MORIN (P.)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale	MONSAINGEON (A.)

Chaires de Cliniques :

Clinique carcinologique (Gustave-Roussy)	DENOIX (P.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
à titre personnel	BRÉHANT (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon LORTAT-JACOB (J.-L.)
	— BAUMANN (J.)
	Cochin LÉGER (L.)
	Hôtel-Dieu PATEL (J.)
	Saint-Antoine GOSSET (J.)
	Salpêtrière SICARD (A.)
	Tenon OLIVIER (Cl.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Sémiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)
— — — (Saint-Louis)	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — — (Foch)	PADOVANI (P.)
— — — — (Beaujon)	CAUGHOIX (J.)
Clinique traumatologique et orthopédique (Raymond-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
à titre personnel	CHIGOT (P.-L.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)	MATHEY (J.)
à titre personnel	GAUDART D'ALLAINES (Cl. de)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)	HUQUIER (J.)
Clinique obstétricale (Baudelocque)	LEPAGE (F.)
— — (Saint-Antoine)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
à titre personnel	LEBEAU (J.)
Clinique ophtalmologique (Cochin)	BRÉGEAT (P.)
— — (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	CERNEA (P.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)

C. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.		MM.
Anatomie	GILLOT (Cl.)	Médecine générale	AUSSANNAIRE (M.)
Anatomie pathologique . .	GOUYGOU (Ch.)	Maladies Infectieuses . . .	DUPONT (V.)
Bactériologie.	CHRISTOL (D.)	Neuro-psychiatrie.	TARDIEU (G.)
Bactériologie.	LE MINOR (L.)	Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Biochimie médicale. . . .	{ CARTIER (P.) GONNARD (P.) NORDMANN (J.)	Physique médicale	{ COURSAGET (J.) GREMY (F.) PELLERIN (P.)
Chirurgie	GERBONNET (G.)	Physiologie	{ DURAND (J.) GIRARD (Fr.) HUGELIN (A.)
Hématologie	{ BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (B.)	Stomatologie.	CHAPUT (M ^{me} A.)
Hygiène.	{ BLANCHER (G.) CORRE-HURST (M ^{me} L.)	Pharmacologie	SCHMITT (H.)
Médecine légale	{ CECAL P.) HADENGUE (A.) FOURNIER (E.)		

D. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

	MM.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

E. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologie	SCHWARTZ (D.)
Néphrologie	MAXWELL (M.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif.	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque. Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine.	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs.	{ M ^{me} FORGET (F.), Miles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	{ Mmes CONTET (J.), Miles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), LE QUANG LINH (G.), REUGE (M.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Je dédie ce travail

A ma femme
et à mes enfants

A mon Père
et à ma Mère

A mes beaux-parents

A ma tante MAURIN

A ma famille

A Monsieur le Professeur J. FACQUET

Professeur à la Faculté

Médecin des Hôpitaux

qui nous a fait le grand honneur d'accepter
la présidence de cette thèse,

Au Docteur P. ALHOMME

Médecin Assitant des Hôpitaux de Paris
qui nous a inspiré ce travail et n'a pas
épargné son temps pour nous aider dans
son exécution.

Qu'il trouve ici l'expression de notre
respectueuse reconnaissance

A mes Maîtres d'externat

et en particulier :

à Monsieur le Docteur P. ISORNI

à Monsieur le Pr. Agrégé J.J. WELTI

à Monsieur le Pr. J. FACQUET

à Monsieur le Pr. Agrégé Y. CROSGOGAT

à Monsieur le Docteur M. NIVET

à Monsieur le Docteur P. COLVEZ

qu'ils soient ici remerciés pour leur
enseignement.

Un certain nombre de points sont bien établis concernant les lésions anatomiques macroscopiques de l'aortite syphilitique :

- 1 - leur localisation au-dessus des sigmoïdes aortiques, au niveau du sinus de Valsalva, ou, si elles sont plus étendues, leur prédominance sur l'aorte ascendante, et encore plus sur l'origine de l'aorte.
- 2 - L'augmentation quasi-constante du calibre de l'aorte, jointe à un épaissement de ses parois.
- 3 - L'apparition de remaniements athéromateux, de plus en plus fréquents à mesure que le sujet vieillit, responsables probables de calcifications dont le siège est si évocateur.

Individualisées pour la première fois par H.A. SNELLEN dans sa thèse de Leyde (1939), ces calcifications forment typiquement une opacité linéaire, homogène, le plus souvent continue, mais parfois discontinue (aspect en tireté, en "coups d'ongle"), qui dessine les bords de l'aorte ascendante, débutant juste au-dessus des sigmoïdes.

Selon LENEGRE, il s'agirait le plus souvent de syphilis anciennes, avec aortite bien tolérée; le processus calcaire serait un témoignage de guérison anatomique et d'extinction du processus inflammatoire.

La découverte radiologique de ces calcifications est très en faveur de la spécificité, surtout avant 60 ans, mais leur absence n'a pas de signification.

4 - La grande fréquence de l'atteinte sigmoïdienne qui donne lieu à une insuffisance aortique, et pratiquement jamais à un rétrécissement aortique : trois cas de rétrécissement aortique valvulaire dus à la syphilis ont été décrits par FROMENT, GALLAVARDIN et GONIN à titre d'exceptions, le mécanisme étant toujours le même, par calcification secondaire des valvules aortiques dont l'aplatissement systolique ne devient alors plus possible.

Par contre, LENEGRE a éliminé un cas de rétrécissement aortique chez une femme syphilitique (probable association).

L'observation que nous présentons relate un fait très particulier où l'épaississement de la paroi de l'origine de l'aorte était considérable, et prédominant fortement sur le sourcil du sinus de Valsalva, entraînant un véritable rétrécissement aortique sus-valvulaire syphilitique.

Un cas très voisin a été publié par REGINALD E.B. HUDSON, mais ne comportant pas de calcification.

Dans notre cas, les lésions étaient calcifiées, mais de façon limitée, et ont donné lieu à des images radiologiques particulières dont la signification exacte n'a été comprise que rétrospectivement.

Enfin cette syphilis aortique exubérante et calcifiée s'accompagnait d'une péricardite chronique fortement calcifiée elle aussi, et d'une insuffisance mitrale de nature complexe.

La coexistence de ces deux lésions calcifiées pose un problème particulier qui sera abordé accessoirement.

Notre étude comportera le plan suivant :

- Relation de l'observation
- Etude anatomopathologique,
- Discussion du cas présenté,
- Conclusion.

1 - O B S E R V A T I O N

Elle comportera les chapitres suivants :

- 1- Examen clinique
- 2- E C G
- 3- Examen radiologique cardiovasculaire
- 4- Hémodynamique
- 5- Phonocardiographie
- 6- Examens paracliniques généraux
- 7 - Evolution.

EXAMEN CLINIQUE

Madame C.,..... âgée de 61 ans, Concierge , est hospitalisée le 2 Septembre 1966 dans le service du Professeur FAQUET à l'Hôp. de la Salpêtrière pour une insuffisance cardiaque globale à prédominance droite, apparue deux mois avant son hospitalisation.

L'examen retrouve en effet :

1) Des signes d'insuffisance cardiaque :

- une dyspnée d'effort importante (la malade s'arrête 3 fois pour monter 1 étage);

- une hépatomégalie ferme, débordant le rebord costal de 10 centimètres, avec reflux hépato-jugulaire et pouls systolique;

- des oedèmes des membres inférieurs, remontant jusqu'à la région lombaire, prenant le godet.

2) Une tachyarythmie complète à 130 pulsations par minute.

3) L'association stéthacoustique :

- d'un double souffle de base au foyer aortique : diastolique, intense, irradiant le long des bords du sternum, et systolique, également intense, plutôt de type éjection.

- d'une souffle systolique de pointe, piaulant, irradiant dans l'aisselle.

- d'un bruit diastolique précoce.

Parmi les renseignements fournis par l'interrogatoire, on retiendra :

- l'absence d'angor,
- la notion d'une ménopause précoce,
- l'absence d'antécédents rhumatismaux (rhumatisme articulaire aigu ou chorée).

Malgré ce dernier élément négatif, on pense, devant cet ensemble symptomatique, à une cardiopathie valvulaire aortico-mitrale décompensée.

Mais rapidement on s'aperçoit qu'à l'origine de l'insuffisance cardiaque il y a en réalité trois affections différentes, sans étiologie commune certaine :

1) une péricardite constrictive :

- La radiographie thoracique montre l'existence de calcifications péricardiques en anneau ouvert au niveau du sillon inter-ventriculaire antérieur,

- l'examen retrouve une rétraction systolique de la pointe que confirme l'apexogramme,

- Le phonocardiogramme, que nous étudierons plus loin, montre que le bruit diastolique précoce correspond, non pas à un galop protodiastolique, ni à un claquement d'ouverture de la mitrale, mais à une vibration péricardique;

2) Une atteinte orificielle aortique, à prédominance d'insuffisance aortique;

3) Une insuffisance mitrale des plus probables.

L'examen cardio-vasculaire retrouve en outre :

1) une tension artérielle à 13 - 4,5 ;

2) Les pouls artériels :

- Au niveau des membres supérieurs et du cou :

- carotides +
- humérales +
- radiales +

avec une danse des artères, un signe de la manchette positif, et des pouls capillaires;

Au niveau des membres inférieurs : fémorales et poplitées sont bien perçues; pour les pédieuses et les tibiales postérieures on est gêné par l'oedème.

3) On retrouve des pouls veineux sus-sternaux et jugulaires.

4) La pression veineuse est élevée :

- 22 cm d'eau spontanément au niveau des veines du pli du coude,
- 29 cm d'eau après compression hépatique, avec redescente lente et incomplète lors de la décompression.

5) La vitesse circulatoire bras - langue par l'épreuve au dychoilium est de 40 secondes.

Le reste de l'examen :

1) l'examen pleuro-pulmonaire retrouve à l'entrée une submatité de la base droite, sans modification des vibrations vocales à la palpation, correspondant à l'épanchement pleural droit retrouvé radiologiquement. Le murmure vésiculaire est normalement perçu au niveau des deux champs pulmonaires.

2) Au niveau de l'abdomen :

en dehors de l'hépatomégalie, déjà décrite, l'examen est négatif :

- pas de circulation veineuse collatérale,
- pas de splénomégalie,
- pas d'ascite.

3) L'examen neurologique apporte par contre deux notions capitales :

- L'abolition des réflexes ostéo-tendineux des membres inférieurs, avec force musculaire segmentaire normale,

- et surtout une mydriase avec inégalité pupillaire à la lumière, ce qui peut être considéré comme l'équivalent d'un signe d'Argyll-Robertson.

ELECTROCARDIOGRAMMES

Les différents ECG pratiqués au cours de l'hospitalisation sont superposables :

- arythmie complète par fibrillation auriculaire avec fréquence ventriculaire à 135 à l'entrée, puis ralentie et stabilisée entre 80 et 110 jusqu'au décès,
- coeur en position verticale,
- Axe de QRS à $+ 90^\circ$,
- Bas voltage,
- Indice de Sokolow : $SV_1 + R V_5 = 20$, $R/S = 1$ en V_6 ,
- Zone de transition en $V_4 - V_5$,
- Signes de digitalisation avec troubles diffus de la repolarisation,
- Pas d'image de bloc de branche,
- Quelques rares extra-systoles ventriculaires monomorphes.

EXAMEN RADIOLOGIQUE CARDIO - VASCULAIRE

Il a comporté plusieurs sortes d'investigations :

- Radiographies standard,
- Tonographies,
- Examen radioscopique à l'amplificateur de brillance,
- Angiographie.

Nous les détaillerons successivement.

Les radiographies standard du thorax montrent :

DE FACE

- Au niveau de l'ombre cardio-vasculaire :

+ une augmentation globale du volume cardiaque dont la silhouette est grossièrement triangulaire, pseudo-mitrale, mais où on est frappé par l'opposition d'un arc moyen long et convexe et d'un petit bouton aortique.

+ il existe un débord droit net à la partie moyenne, correspondant à l'oreillette gauche.

+ à gauche, l'arc moyen est convexe et long, l'arc ventriculaire notablement augmenté de volume; mais surtout le bouton aortique est normal, ou même petit.

- Au niveau du parenchyme pulmonaire on note :

+ du côté droit, l'étalement du hile, avec des opacités micro-nodulaires péri et surtout sous-hilaires assez nombreuses.

Plusieurs images scissurales linéaires, dont une fusiforme correspondant à un épanchement de la petite scissure.

Enfin un épanchement de la base.

+ du côté gauche, une trame vasculaire un peu accentuée, mais sans image micro-nodulaire. Le cul de sac pleural est libre.

Un cliché pris avec un rayonnement dur et après opacification de l'oesophage permet de préciser 3 points :

- + la présence de calcifications dans le bouton aortique;
- + l'absence de dilatation de l'aorte ascendante;
- + le fort déplacement vers la droite de l'axe de l'oreillette gauche suggérant une dilatation, qui sur le profil sera beaucoup moins évidente.

DE PROFIL (Fig.1)

Outre une belle image fusiforme d'épanchement scissural, on a l'attention attirée par deux sortes de calcifications, les unes certainement péricardiques, les autres aortiques :

- Les calcifications péricardiques, en forme de fer à cheval, débutent au niveau de l'origine de l'artère pulmonaire, engainent la projection antérieure du coeur, sa pointe, et sa projection postérieure et remontent environ 1 centimètre plus haut en arrière qu'en avant.

- Les calcifications aortiques

+ Au niveau des portions horizontale et descendante on retrouve des calcifications marginales, irrégulières avec quelques calcifications nodulaires se projetant sur l'ombre aortique et probablement de même nature.

+ Au niveau de l'origine de l'aorte, on retrouve deux petites calcifications denses, triangulaires, se projetant à l'union du tiers moyen et du tiers supérieur de l'ombre cardiaque. La calcification postérieure mesure 7 mm de base et 16 mm de hauteur, se projetant à 60 mm en avant de la colonne dorsale. La calcification antérieure mesure 8 mm de largeur et 14 mm de hauteur, se projetant à 22 mm en arrière du sternum; le diamètre extérieur de l'aorte défini par ces calcifications est de 31 mm, et son diamètre intérieur de 16 mm. Tous ces chiffres sont mesurés directement sur la radiographie de profil et il convient donc de leur soustraire environ 10% du fait de l'agrandissement dû à la projection.

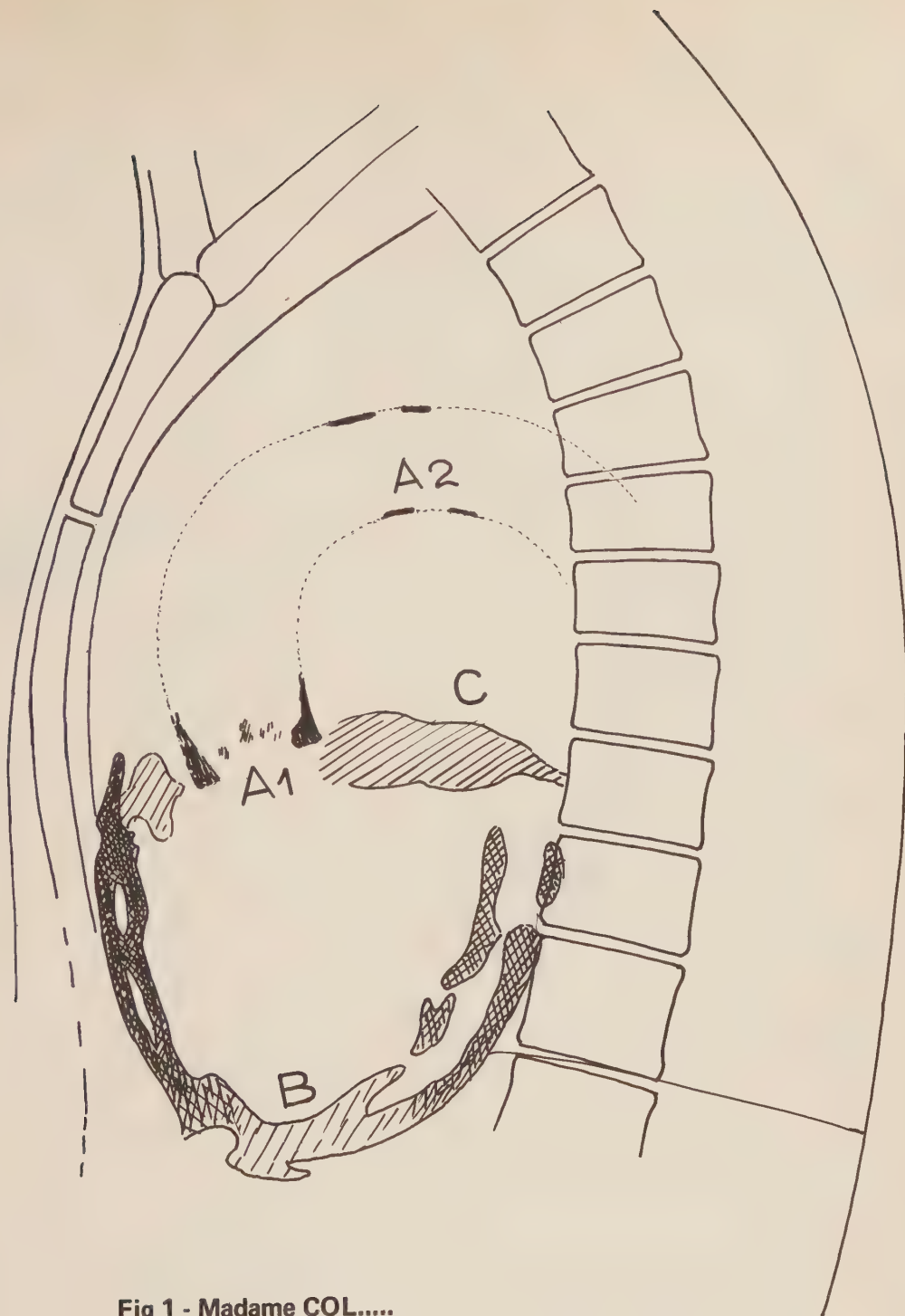


Fig 1 - Madame COL.....

(profil gauche)

A₁ - calcifications aortiques sus orificielles

A₂ - calcifications aortiques de la portion horizontale de la crosse.

B - calcifications péricardiques.

C - opacité pleurale scissurale droite

Du fait d'un rayonnement trop mou, l'aorte est invisible pratiquement.

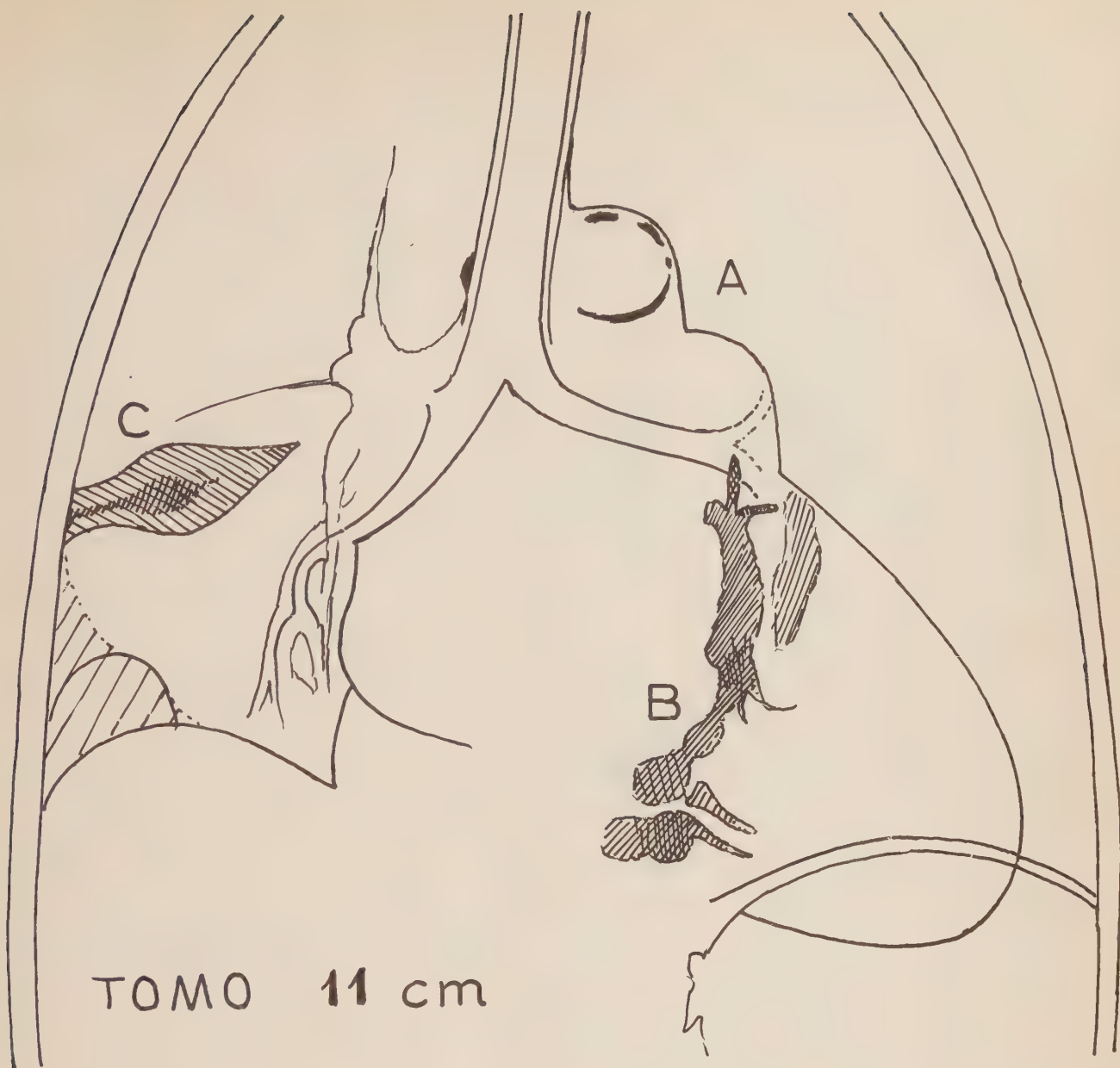


Fig. 2 - Madame COL.....

Tomographie à 11 cm passant par la bifurcation trachéale et l'OG

*B - calcifications péricardiques postérieures à cheval sur le
sillon A. V.*

A - calcifications aortiques

C - épanchement scissural

Noter la petitesse du bouton aortique.

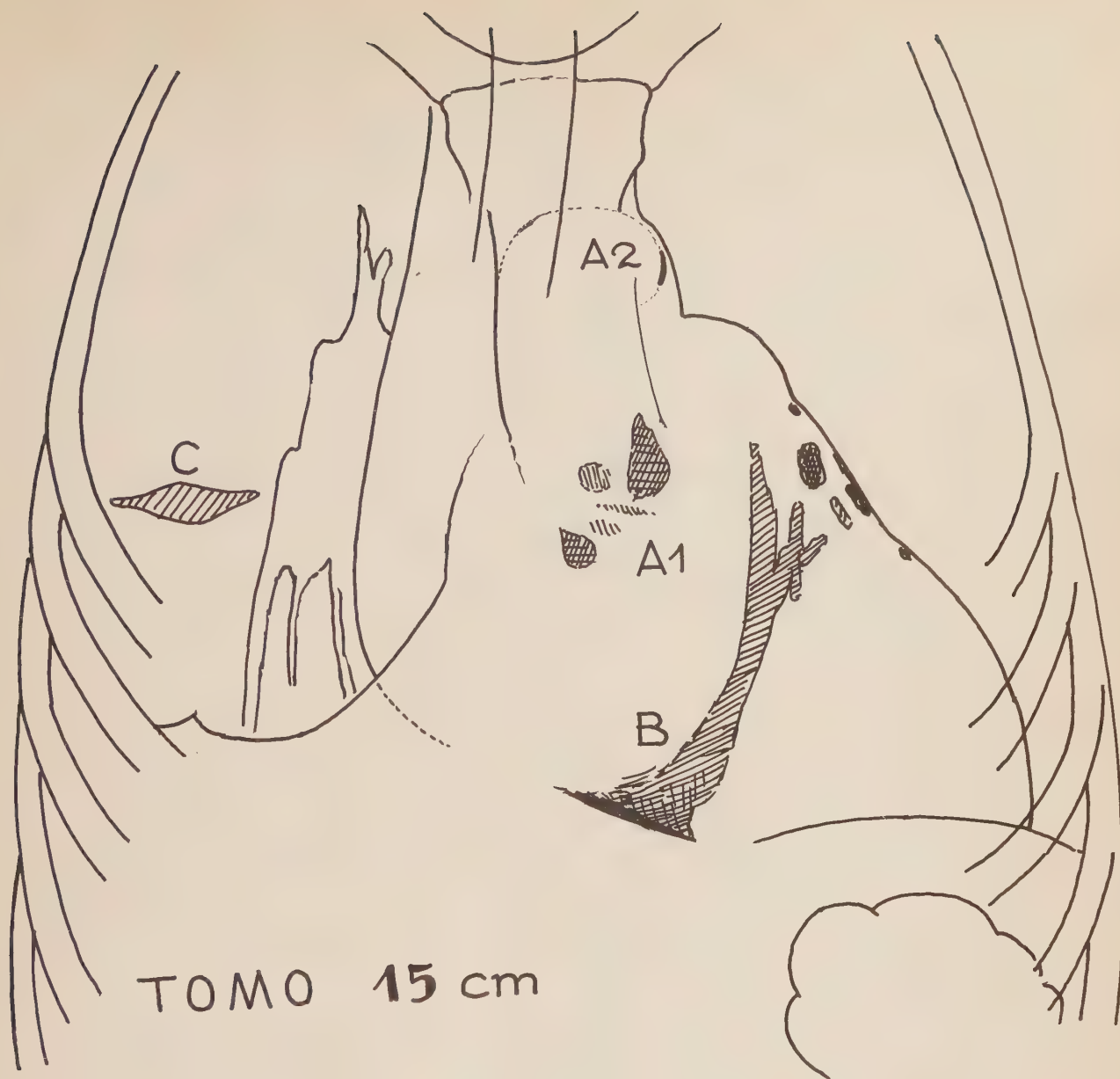


Fig. 3 - Madame COL.....

Tomographie à 15 cm

A₁ - calcifications aortiques sus orificielles

A₂ - calcifications de la portion horizontale de la crosse

B - calcifications péricardiques antérieures

C - épanchement scissural droit

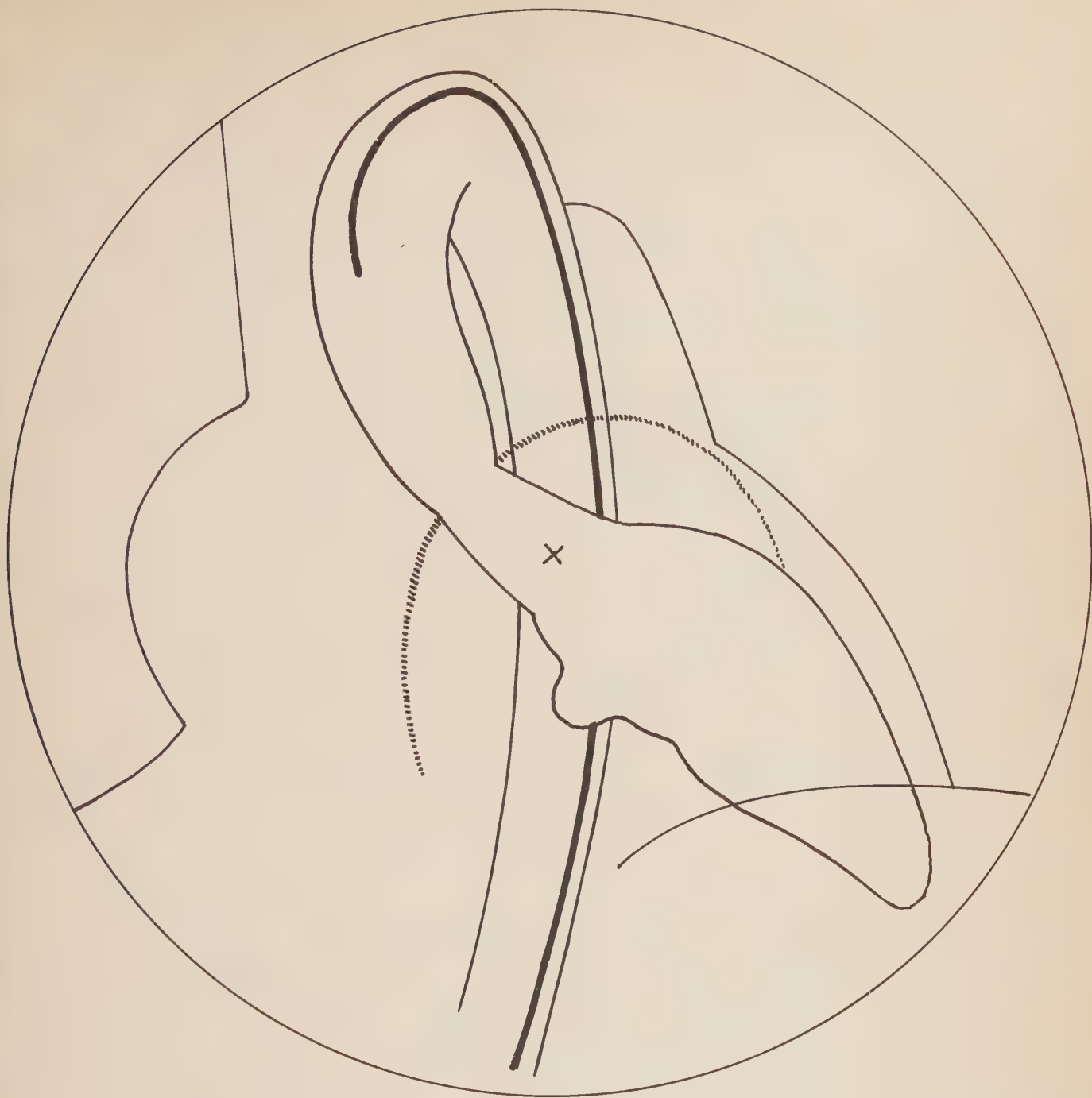


Fig. 4 - Madame COL.....
Cinéangiographie de l'AO et du VG

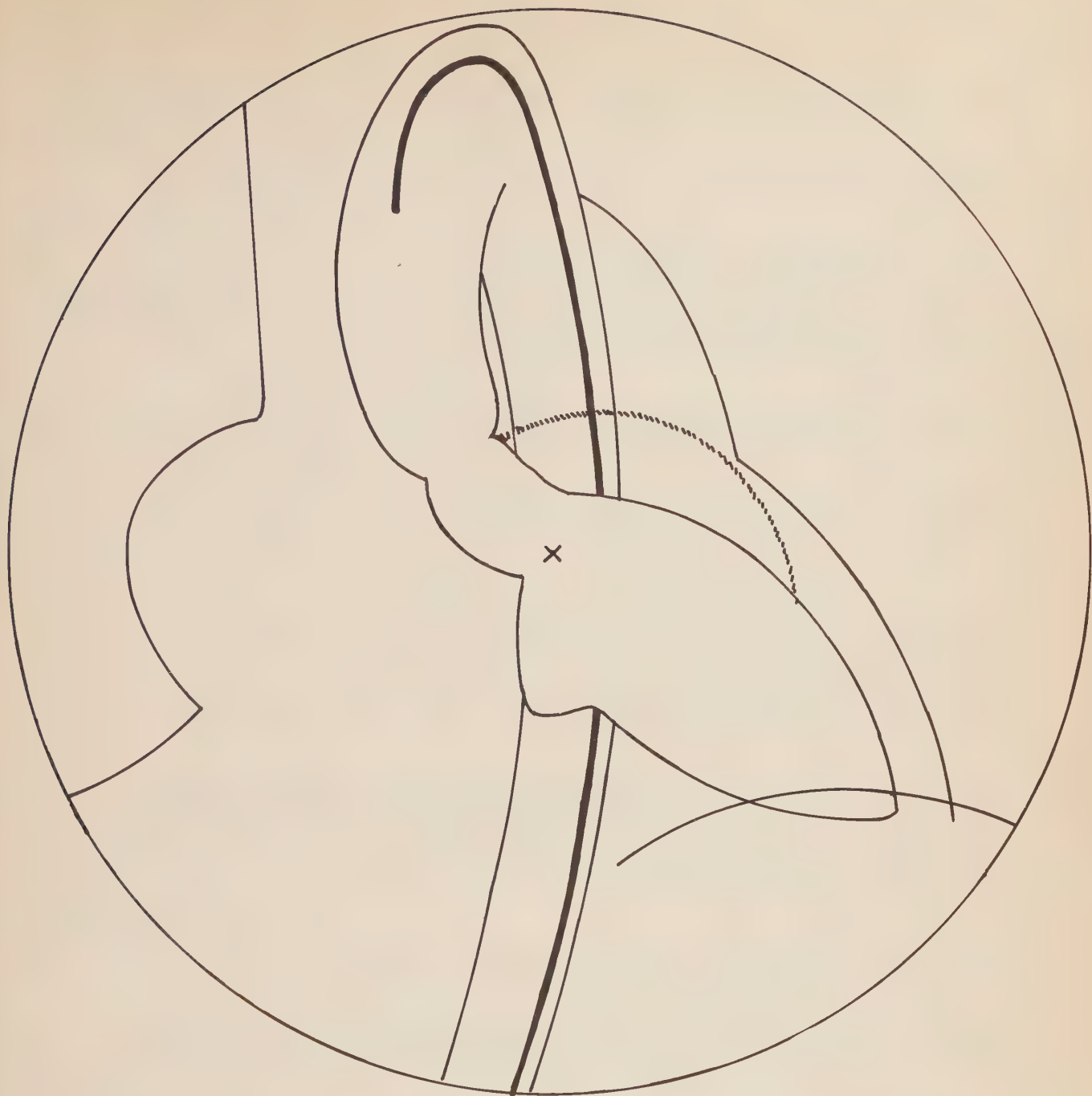


Fig. 5 - Madame COL.....

Cinéangiographie de l'aorte et du VG

+ Au dessus, la portion ascendante de l'aorte ne présente aucune calcification, et son calibre est normal.

Parmi les tomographies, deux coupes sont particulièrement intéressantes :

- la coupe à 11 cm du plan postérieur (Fig.2), passant par la bifurcation trachéale et l'oreillette gauche. Elle précise certaines images :

- + les calcifications péricardiques postérieures à cheval sur le sillon auriculo-ventriculaire;
- + des calcifications aortiques soulignant le bouton aortique qui est de petite taille;
- + à droite, un épanchement au niveau de la petite scissure avec comblement du cul de sac costo-diaphragmatique.

- la coupe à 15 cm (Fig.3) visualise principalement :

- + les calcifications aortiques sus-orificielles, sous forme de petites plages densifiées de forme et de taille variables;
- + la branche antérieure de la calcification péricardique en fer à cheval.

L'examen à l'amplificateur de brillance en profil gauche a précisé que les deux petites calcifications situées à l'origine de l'aorte ont une cinétique propre, d'amplitude notable en comparaison de celle des calcifications péricardiques.

Elles sont considérées comme étant d'origine sigmoïdienne aortique.

L'angiographie (Fig.4 et 5) est faite en fin de cathétérisme avec le souci d'apprécier le degré d'insuffisance aortique et mitrale qui se révèlent importantes.

L'examen approfondi du film a permis de mettre en évidence quelques particularités intéressantes :

+ confirmation de l'absence de dilatation aortique, fait assez surprenant étant donné l'âge du sujet et l'existence de la double lésion aortique ;

++ étroitesse relative de la région correspondant aux sinus de Valsalva ;

+ rigidité du bord gauche de cette même région.

H E M O D Y N A M I Q U E

1) Cathétérisme des cavités droites le 3.11.66 (par la basilique droite) :

:	:	Pression	:	Oxymétrie	:
:	:		:		:
:	:	Moyenne :	:	% de saturation	:
:	:		:		:
:	VC :		:	49,5%	:
:	:		:		:
:	z = 12	:	:	ODH = 53%	:
:	OD :	10	:	ODM = 58%	:
:	v = 13	:	:	ODB = 59%	:
:	:		:		:
:	15	:	:	VDM = 53%	:
:	VD : 43	18	:	VDB = 58%	:
:	0	:	:		:
:	:		:		:
:	AP : 43/15	32	:	53%	:
:	:		:		:
:	z = 13	:	:		:
:	CP :	20	:		:
:	v = 35	:	:		:
:	:		:		:
:	AH		:	94%	:

Il existe donc une élévation des pressions dans les cavités droites avec dip plateau sur le tracé enregistré.

En conclusion :

- + Péricardite constrictive (dip plateau)
- + IM d'après le CP
- + HTAP modérée .

2) Cathétérisme des cavités gauches le 3.11.66 :

:	:	:	:	:	:
:	:	:	Pression	:	Valeur moyenne
:	:	:	:	:	:
:	VG	:	S/D	:	140/ 16
:	:	:	:	:	3
:	:	:	:	:	56
:	:	:	:	:	:
:	⊕ Aorte	:	S/D	:	120/ 30
:	:	:	:	:	72
:	:	:	:	:	:

Il existe un gradient VG - CP protodiastolique (onde v d'IM sur le tracé enregistré), un petit gradient VG- Aorte (140-120), et une très forte IA.

Par ailleurs le cathétérisme gauche a permis l'angiographie que nous avons déjà étudiée.

3) Courbes de dilution des colorants :

Les injections ont été faites dans la VCS et dans l'artère pulmonaire.

Résultats :

- + Débit cardiaque sans oxygène, au repos = 1,15 l/mn/m²
- + Index systolique = 10,5 ml/systole/m²
- + Masse sanguine = 3,600 l = 2,5 l/m² = 76 ml/kg
- + Volume sanguin intra-thoracique = 0,900 l/m²
- + Volume sanguin extra-thoracique = 1,600 l/m²
- + Volume sanguin des cavités droites = 0,128 l/m²

En conclusion :

- + Index cardiaque et systolique effondrés;
- + Insuffisance valvulaire de l'ordre de 45 % du débit total ;
- + Répartition à la périphérie de la majorité de la masse sanguine (64 %) ;
- + Augmentation du volume sanguin des cavités droites.

PHONOCARDIOGRAPHIE

1) Le premier bruit est d'intensité variable, habituellement plus forte après les diastoles courtes, comme c'est la règle dans les arythmies complètes, avec un espace entre Q et B₁ très court.

2) Le souffle systolique est de type éjection; son maximum est au foyer aortique; il est fusiforme mais asymétrique, prédominant dans la proto et mésosystole.

Son intensité varie, comme c'est la règle pour les souffles systoliques d'éjection, avec la durée de la diastole qui précède.

Il suit immédiatement le premier bruit.

Il se propage dans toute l'aire précordiale et présente un deuxième maximum à la pointe où sa morphologie est absolument identique à celle qu'il a au foyer aortique.

Il est impossible dans ces conditions d'affirmer sur le tracé si un souffle d'insuffisance mitrale coexiste avec la propagation apicale du souffle d'éjection aortique.

A aucun foyer on ne voit dans sa partie initiale de ventre vibratoire bien individualisé pouvant suggérer l'existence d'un claquement artériel d'éjection.

3) Le deuxième bruit est d'intensité variable, mais il est souvent fort au foyer aortique.

Son intensité est déjà moins importante au foyer pulmonaire, et encore plus faible à la pointe et à la xyphoïde.

Le deuxième bruit est unique ; il précède l'incisure carotidienne de 0,02 à 0,04 seconde. On peut donc le considérer comme étant d'origine aortique.

4) Le souffle diastolique est fort, il prolonge et suit immédiatement le deuxième bruit ; il présente un aspect fusiforme asymétrique.

Sa partie la plus intense dure 0,20 seconde environ, durée à partir de laquelle son intensité décroît notablement ; mais au deuxième espace intercostal droit où il a son maximum de force, il se continue, dans les diastoles longues, jusqu'au premier bruit suivant.

Il est encore bien inscrit au deuxième espace intercostal gauche, mais n'est enregistré ni à la xyphoïde, ni à la pointe.

5) Nous dirons peu de choses de la vibrance qui dans le problème qui nous occupe, n'a qu'un intérêt secondaire.

Elle est inscrite à tous les foyers ; son maximum est à la pointe où elle est beaucoup plus forte que B_1 et B_2 . Elle est souvent dédoublée en particulier au deuxième espace intercostal gauche.

Notons ici les données des mécanogrammes périphériques :

a) Le tracé carotidien montre un pouls anacrote avec une légère inflexion dans la partie ascendante de la courbe. L'ascension dure 0,20 seconde pour un espace R - R voisin de 1 seconde.

Le temps de demi-ascension est de 0,04 à 0,05 seconde.

L'incisure catacrote est mal dessinée ; elle survient 0,02 seconde après le deuxième bruit.

La durée de l'éjection est de 0,29 seconde ($R - R \simeq 1$ seconde) temps plutôt court. L'onde dicrote est à peine marquée.

Conclusion : en définitive, un pouls anacrote ayant des temps d'ascension et de demi-ascension dans les limites de la normale; une durée d'éjection plutôt courte, contrastant avec un temps pré-éjectionnel non corrigé de 0,06 à 0,07 seconde, et corrigé de 0,04 seconde, temps extrêmement bref.

b) Le tracé huméral montre un aspect de pulsus bisferiens.

c) Le cardiogramme apexien montre un tracé de péricardite constrictive, presque entièrement négatif, du type V - plateau; le fond du V correspond au deuxième bruit, et la vibration se produit à mi-hauteur de la brusque remontée diastolique.

EXAMENS PARACLINIQUES GENERAUX

I - Examen hématologique .

- Numération-formule sanguine effectuée le 3.9.66 =

GR = 4.590.000 par mm³

GB = 7.000 par mm³

dont P N = 81%

L = 13%

M = 6%

-Hématocrites = ils ont varié entre 41 et 45%

- Vitesse de sédimentation effectuée le 3.9.66 :

1 h 8mm

2 h 18mm

II - Dosages et recherches d'éléments chimiques.

1) Sanguins :

- urée sanguine = 0,50 g/l le 3.9.66

0,30 g/l le 9.10.66

- Glycémie = 1,10 g/l le 3.9.66

- Fer sérique = 110 µg/100 ml le 3.9.66

- Uricémie = 58 mg/l le 6.9.66

- Tests hépatiques effectués le 21.9.66 =

+ Cholestérol total = 2 g/l

+ Protides totaux = 59 g/l (60,5 g/l le 6.10.66)

+ Sérum albumine = 35,5 g/l

+ Sérum globuline = 23,5 g/l

+ Rapport S/G = 1,50
 + Bilirubinémie = 12 mg/l
 + test au thymol = 4 UV
 + Test de Kunkel au zinc = 14 U.V.
 + Test de Burstein = 41 U.V.

- Ionogrammes sanguins :

:	:	3.9	:	9.9	:	16.9	:	6.10	:	9.10	:	26.10	:
:	Na ⁺ mEq/l	:	134	:	128	:	124	:	124	:	133	:	126
:	K ⁺ mEq/l	:	5,3	:	4,6	:	4,9	:	5,2	:	4,5	:	3,6
:	Cl ⁻ mEq/l	:	94	:	82	:	80	:	78	:	80	:	70
:	RA mEq/l	:	29	:	31,5	:	38	:	36	:	40	:	38

2) Urinaires.

- Urée urinaire = 3,20 g/24 h. le 3.9.66
 - Albuminurie = 0,225 g/24 h. le 7.10.66
 - Glycosurie = 0
 - Acétonurie = 0
 - Ionogrammes urinaires =

:	:	15 - 9	:	22-9	:	7 - 10	:
:	:	:	:	:	:	:	:
:	Na ⁺	:	0,65 g/l → 0,19g/24h	:	0,20 g/l → 0,26g/24h	:	2,70 g/l → 4 g/24h
:	:	:	:	:	:	:	:
:	K ⁺	:	0,70g/l → 0,21g/24h	:	0,92 g/l → 1,25g/24h	:	1 g/l → 1,50g/24h
:	:	:	:	:	:	:	:

- Eliminations hormonales urinaires par 24 h.

(dosages effectués le 13.10.66; volume des urines : 1,300L) :

+ 17 céstostéroïdes (réaction de Zimmermann) :

2,30 mg/1

3,00 mg/24 h.

+ 17 hydroxystéroïdes (réaction de Porter et Silber) :

1,50 mg/1

1,95 mg/24 h.

- Culot urinaire le 13.10.66 :

urines sanglantes ;

culot important, constitué par :

+ des cellules épithéliales;

+ quelques leucocytes;

+ de très nombreuses hématies parfois altérées

culture et identification : protéus et entérocoques.

3) Signalons enfin qu'il n'a pas été pratiqué d'exploration du métabolisme phospho-calciqne; en particulier la calcémie n'a pas été dosée.

III - Réactions sérologiques, effectuées le 4.10.66 :

+ B.W. +++

+ Kolmer +++

+ Kline +++ 8 unités

IV) Radiographies du squelette.

a) Radiographies des mains :

Elles ont été pratiquées car la malade souffrait depuis une dizaine d'années de rhumatismes déformants au niveau des mains. Elles montrent des remaniements osseux avec déformations, ostéophytose, et pincement des interlignes interphalangiennes distales des doigts et surtout des pouces.

b) Radiographie du bassin :

Elle montre une ostéophytose discrète en rapport avec l'âge au niveau des dernières vertèbres lombaires, sans atteinte des articulations sacro-iliaques.

Il est à noter que sur les différentes radiographies pratiquées; on ne retrouve pas de calcifications artérielles.

EVOLUTION

La malade se présentait à l'entrée dans un état d'insuffisance cardiaque globale à prédominance droite, d'évolution rapide puisque les premiers symptômes dataient de deux mois seulement.

Son état avait été nettement amélioré depuis un mois avant son entrée par un traitement digitalique (1 comprimé par jour) et diurétique, sous couvert d'un traitement anticoagulant par du pindione; le régime sans sel prescrit n'avait pas été suivi.

A son arrivée dans le service le 2 Septembre 1966 la malade pesait 55 kg. On continue le pindione et la digitaline, associée à un diurétique (lasilix, puis aldactazine), avec repos au lit et régime sans sel de l'Assistance Publique de Paris (correspondant environ à 1 g. de sel par jour).

Le 3 et le 7 septembre sont pratiquées deux ponctions pleurales qui restent blanches.

Malgré le traitement, le poids de la malade reste stable, et les oedèmes ne régressent pas. Le 6 octobre, la malade pèse encore 54 kgs.

On remplace alors l'aldactazine par 2 comprimés tous les deux jours d'édécrine, et la malade perd 7 kgs en une semaine, son poids se stabilisant à 47 kg, avec fonte parallèle des oedèmes des membres inférieurs.

Son état général est par ailleurs bon depuis son entrée, sans aucune dyspnée; la malade plaisante continuellement avec ses voisines, a la répartie facile et fait honneur à sa profession (concierge).

Le 3 novembre 1966, la malade subit un cathétérisme cardiaque ; son état est bon le 4, mais dans la nuit du 4 au 5 novembre 1966 son insuffisance cardiaque s'aggrave brusquement, et elle décède dans un tableau d'oedème pulmonaire irréversible.

II - EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE

A - Cavité abdominale :

- Pas d'épanchement,
- Foie de volume normal, mais d'aspect muscade à la coupe;
- Pancréas normal en dehors de deux petits nodules que l'histologie révèle être des cystadénomes bénins;
- rate à capsule épaissie; pesant 170 g, normale à la coupe;
- reins à capsule également épaissie, mais décollable, pesant 190 et 220 grammes, normaux à la coupe;
- Surrénales normales à la coupe.

Il n'a pas été pratiqué d'autre examen histologique que celui des nodules pancréatiques.

B - Cavité thoracique

1) Poumons

- à droite existe une symphyse pleurale pratiquement totale. La plèvre est épaissie et adhérente au péricarde. La grande scissure est symphysée. Il existe un épanchement enkysté d'environ 50 ml dans la petite scissure.

Le poumon droit pèse 720 g., dont il faut retrancher 50 g. d'épanchement scissural, soit 670 g. :

- + lobe moyen + lobe supérieur : 450 g.
- + lobe inférieur : 220 g.

A la coupe, on note :

- + l'absence d'embolie;
- + une congestion modérée;
- + mais un oedème important sur toute la hauteur, moindre dans la pyramide basale.

- à gauche, la plèvre et la scissure sont libres. Le poumon pèse 460 g. dont 280 g. pour le lobe supérieur et 180 g. pour le lobe inférieur. Il n'y a pas d'embolie, mais la congestion est plus nette qu'à droite, plus accentuée encore dans le lobe inférieur. On retrouve un oedème important dans tout le lobe supérieur et le lobe de Nelson.

2) Péricarde (Fig.6)

Il existe une calcification du péricarde formant une couronne d'une seule pièce ouverte en avant au niveau du sillon interventriculaire antérieur. Elle va de l'infundibulum pulmonaire à l'auricule gauche, passant en pont sur le sillon inter-auriculo-ventriculaire, mais elle est plus sur les ventricules que sur les oreillettes. Son maximum de largeur est antérieur: elle atteint là 45 mm de large. Ailleurs sa largeur va de 25 à 35 mm.

Elle est très adhérente, sauf en certains endroits sur ses bords.

Elle s'enfonce profondément dans le myocarde en deux endroits : au milieu de l'infundibulum et sur la face latérale du ventricule gauche. Le péricarde auriculaire est épaissi et adhérent. Le péricarde ventriculaire au contraire (situé au-dessous de la couronne calcifiée) est libre et d'épaisseur normale.

Il n'y a pas de caséum sous les calcifications.

3) Aorte

Elle a été ouverte en partant de la bifurcation aortique et en remontant vers l'origine de l'aorte. On a été frappé par le contraste entre une aorte abdominale relativement souple, et une aorte ascendante rigide, cartonnée.

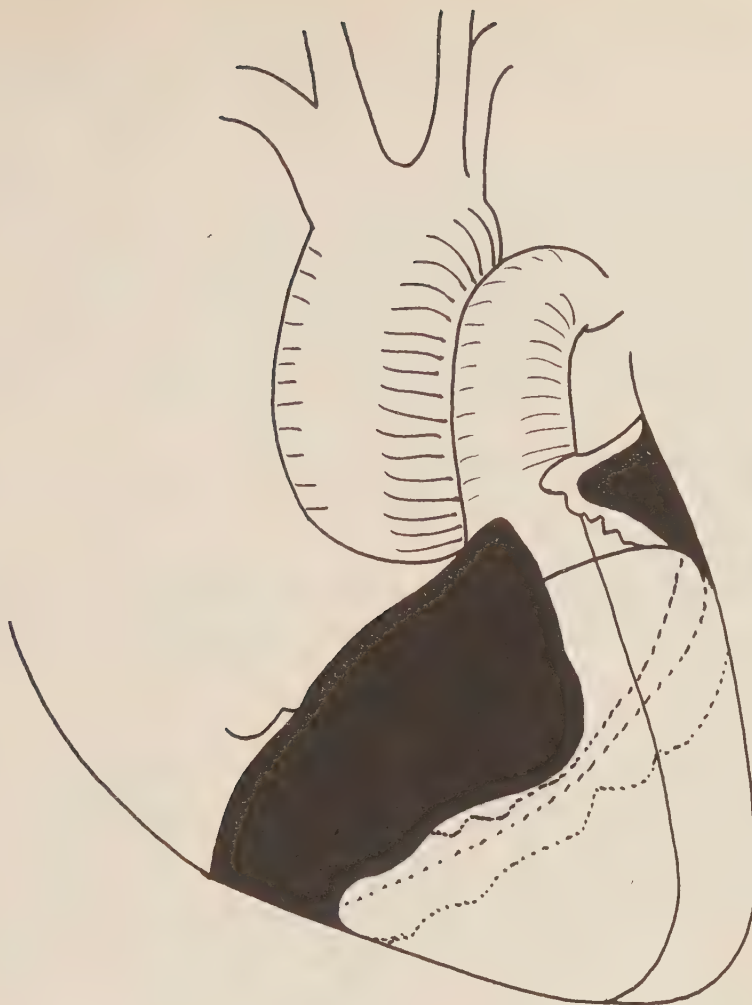


Fig. 6 - *Aspect de la péricardite constrictive calcifiée.*

Au niveau de l'aorte abdominale et de l'aorte thoracique descendante existent de grandes plaques athéromateuses plus ou moins calcifiées; tous les troncs qui en naissent sont perméables.

L'aorte ascendante, par contre, est beaucoup plus touchée. Elle est rigide, mais non dilatée. Sa région initiale (Fig.7 et Fig.8) est très épaisse, le maximum d'épaisseur siégeant au niveau du sourcil du sinus de Valsalva : elle atteint à ce niveau 9 à 10 mm d'épaisseur pour un diamètre extérieur aortique de 28 mm (soit le tiers du diamètre extérieur de l'aorte).

Dans ces conditions, la lumière artérielle est réduite de plus de la moitié.

Cet épaissement est circulaire, mais irrégulier, inégal, maximum à la verticale des trois commissures valvulaires. Il est, de plus, fortement calcifié.

L'endartère de l'aorte ascendante présente un aspect typiquement syphilitique, tel qu'il a été décrit par Tripier, Lenègre et Froment, avec de nombreuses plaques fibroïdes surélevées, arrondies, porcelainiques, blanc-grisâtres ou rosées, remaniées par des plaques athéromateuses jaunâtres et calcifiées intriquées, ce qui est classique après 50 ans.

4) Coeur :

Son poids est de 460 g. avec les calcifications péricardiques. La malade pesant 47 kg, il s'agit donc d'un très gros coeur puisqu'il pèse près de 10 g. par kilogramme.

- Orifices

+ Aortique (Fig.9)

Il existe une insuffisance aortique importante due :

- au diastasis des trois commissures, béantes et rigides, envahies par des plaques fibreuses, et qui ne sont pas dans un même plan;
- à l'épaississement et à l'enraidissement par un début de calcification

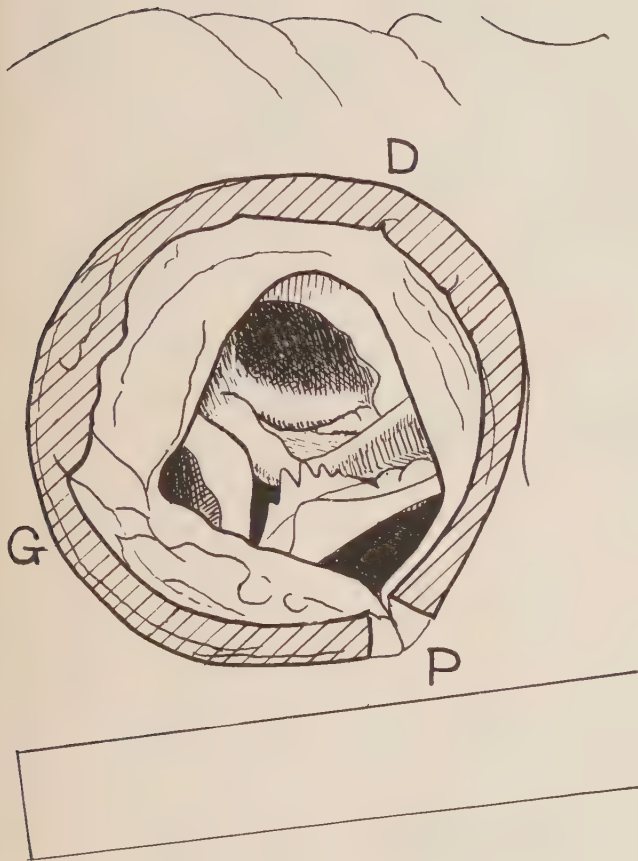
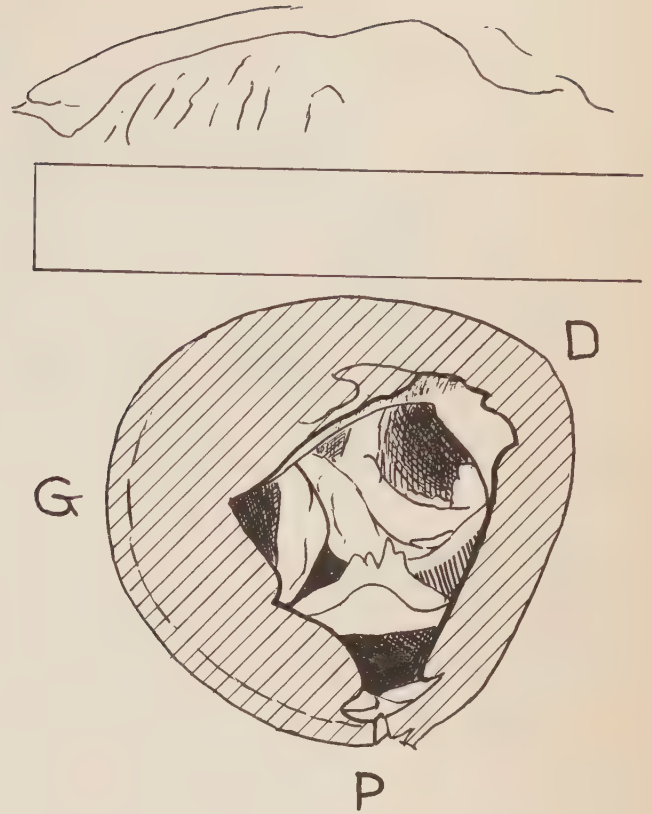


Fig. 7 - Madame COL.....

Coupe transversale (en grisé) de l'aorte au dessus du sourcil des sinus de Valvula.

Le sourcil très saillant est au 2è plan.

Les 3 sigmoïdes indiquées par les lettres G.D.P. sont au 3è plan.



Mme COL.....

Fig. 8 - Madame COL.....

Coupe transversale (en grisé) passant par le sourcil du sinus de Valsalva.

Les sigmoïdes sont au 2è plan :

La droite est épaissie sur un plan inférieur par rapport aux 2 autres.

La postérieure présente une excroissance de Lambi

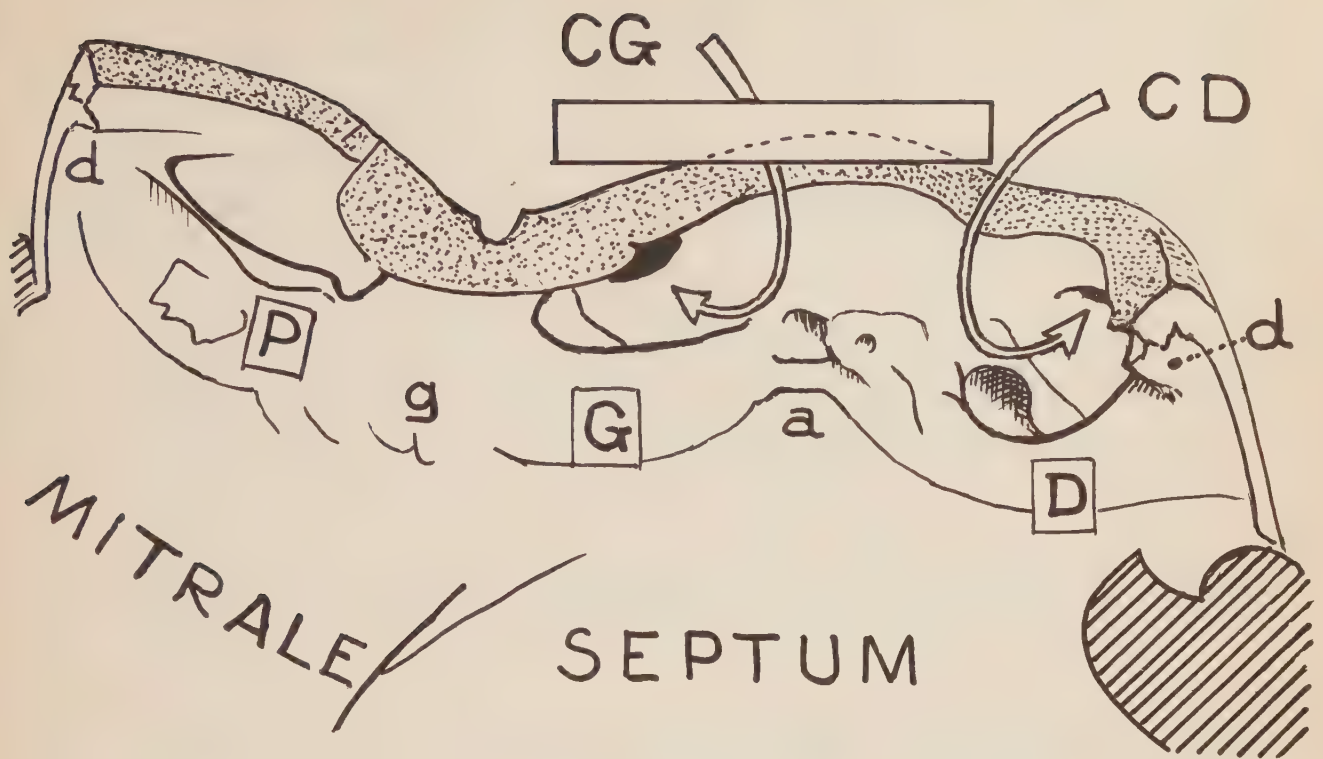


Fig. 9 - Madame COL.....

*Orifice aortique ouvert par la commissure droite
pour montrer :*

- *Le diastasis commissural maximum en avant et à gauche*
- *la déformation et l'abaissement de la sigmoïde droite,*
- *le frein commissural antérieur*

des trois sigmoïdes, prédominant sur leur bord libre :

- à la luxation en haut de la sigmoïde postérieure, la sigmoïde droite étant elle-même sur un plan inférieur par rapport à la gauche.

+ Mitral

Il existe une insuffisance mitrale importante également, aux parties moyenne et postérieure de l'orifice, et dans le mécanisme de laquelle quatre éléments interviennent :

- l'épaississement de la grande valve;
- l'existence d'un petit capuchon près de la commissure postérieure, d'origine congénitale ou acquise, mais provoquant à ce niveau une hypersegmentation du bord libre. Ce petit capuchon donne insertion à un cordage qui est moins tendu que ses voisins;

- une calcification sous-commissurale antérieure et surtout postérieure. Cette dernière infiltre la grande valve en direction du petit capuchon sus-décrit;

- une rupture de cordage, probablement récente, au niveau de l'insertion sur le pilier antérieur du cordage (fourchu) le plus axial provenant de ce pilier. L'insertion sur le pilier est relativement fine, mais infiltrée de calcaire comme l'est également celle du cordage situé juste en avant du cordage rompu. Les cordages sont d'épaisseur sensiblement normale. Il n'y a pas d'atteinte rhumatismale évidente, ni de végétations.

+ Tricuspide .

Il admet un peu plus de trois doigts; la valve antérieure est un peu plus épaisse que normalement; les cordages sont normaux.

+ Pulmonaire .

Il est normal.

+ Foramen ovale

Il est perméable, et admet les grands ciseaux.

- Coronaires.

Les ostiums sont perméables.

L'atteinte athéromateuse est insignifiante, et il n'y a pas de thrombose.

Le trajet de la coronaire droite a été perdu à partir du bord droit.

- Cavités

Il existe une dilatation des quatre cavités, d'importance moyenne. On ne retrouve pas de thrombose pariétale. La paroi postérieure de l'oreillette gauche présente un aspect chagriné, peut-être dû à l'impact du sang lors du reflux mitral, et deux petites ecchymoses haut situées dont la plus importante (qui mesure 10 x 5 mm) s'accompagne d'un aspect mâché de l'endocarde et d'une petite infiltration sanguine du myocarde sous-jacent.

- Parois

En plus de la lésion précédente, il faut signaler :

+ une légère hypertrophie ventriculaire gauche :

- paroi libre du septum et septum : 13 mm;

- paroi libre du ventricule droit : 2 à 3 mm.

+ une infiltration calcaire de la paroi, déjà signalée :

- au milieu de l'infundibulum

- la partie supérieure de la paroi supérieure du bord gauche du ventricule gauche où elle simule une calcification de l'anneau mitral.

AU TOTAL

On peut synthétiser les constatations anatomo-pathologiques de la façon suivante :

- + Péricardite constrictive calcifiante probablement tuberculeuse (ancrée profondément dans le myocarde à certains endroits, avec association à une symphyse pleurale droite quasi-totale);
- + Aortite syphilitique avec insuffisance aortique et rétrécissement aortique sus valvulaire;
- + Insuffisance mitrale de mécanisme complexe;
 - épaissement de la grande valve,
 - capuchon commissural postérieur,

- calcification sous-commissurale antérieure infiltrant la grande valve,
- rupture de cordage;

+ Une tendance à la calcification des lésions cardio-vasculaires de sièges très différents :

- péricarde,
- aorte,
- mitrale;

+ Cardiomégalie consécutive aux atteintes valvulaires et juxta-valvulaires, et procédant à la fois d'une hypertrophie et d'une dilatation cardiaque;

+ Des signes en rapport avec l'insuffisance cardiaque :

- épanchement de la petite scissure,
- oedème pulmonaire,
- foie cardiaque.

III - D I S C U S S I O N

La malade que nous venons de présenter a donc soulevé de nombreux problèmes que nous tenterons d'analyser dans le présent chapitre.

Celui-ci traitera les questions suivantes :

- I - Signes permettant de suspecter l'existence d'un obstacle aortique et de le localiser.
- II - Signes permettant avant les constatations d'autopsie de rattacher l'atteinte aortique à son étiologie syphilitique.
- III- Problèmes étio-pathogéniques posés par l'existence de ce R.A. sus-valvulaire calcifié.
 - Nature d'une éventuelle lésion sous-jacente ;
 - + RA sus-valvulaire congénital,
 - + Spondylarthrite ankylosante,
 - + Hypercholestérolémie familiale.
 - + Athérome banal localisé.
 - Rapport avec les autres lésions calcifiées ;
 - + différentes conditions d'apparition de dépôts calciques,
 - + possibilité d'une cause locale ;
- IV - Rapports du R.A. sus-valvulaire avec la circulation coronaire.

1) Signes permettant de suspecter l'existence d'un obstacle aortique, et de le localiser.

a) Un souffle systolique d'éjection ayant son maximum au foyer aortique, et à propagation cervicale, est en faveur d'une origine aortique. Lorsqu'il y a, comme c'est le cas, une insuffisance aortique, les caractères mêmes du souffle sont insuffisants pour dire s'il s'agit d'un souffle d'accompagnement, ou d'une lésion concomittante. L'existence d'un claquement artériel d'éjection est en faveur d'une origine aortique, mais d'une part il peut être dû à la seule insuffisance aortique, et d'autre part son absence n'exclut aucunement l'existence d'une sténose associée.

b) L'absence d'élévation de la maxima.

Elle peut en réalité être due à l'un ou à plusieurs des trois facteurs suivants :

- l'insuffisance mitrale associée ;
- la péricardite ;
- le rétrécissement aortique sus-valvulaire.

c) Le gradient entre ventricule gauche et aorte,

Le gradient constaté ici était très faible : 10 à 20 mm de mercure, après diastoles de même durée (malade en arythmie complète par fibrillation auriculaire).

Sa modicité s'explique par le fait qu'il nécessite un rétrécissement considérable pour être vraiment manifeste : la réduction de moitié du calibre aortique, suffisante pour donner naissance à un souffle, ne l'est pas pour donner lieu à un gradient net.

Expérimentalement et chez l'animal, ALLAN G.F. a en effet montré que la surface de l'orifice aortique doit être réduite de façon à atteindre le quart de la normale pour entraîner une diminution du débit cardiaque, ou une modification significative des pressions.

d) La visualisation de l'obstacle sur les angiocardiographies fait totalement défaut, ce qui est quelque peu déroutant. Cela tient en réalité à deux causes :

- l'obstacle n'est pas exactement circulaire, et il est excentré ;
- surtout, il se projette obliquement.

e) le siège exact des calcifications posait un difficile problème de diagnostic différentiel avec des calcifications sigmoïdiennes.

- 1) Rappel des procédés radiologiques permettant en principe de dire que les calcifications aortiques sont sur l'orifice aortique.

+ de face :

L'anneau sigmoïdien aortique se projette juste en dedans du bord gauche du rachis (et il peut être nécessaire de mettre le malade en position OAD légère), sur une ligne oblique qui part du bord gauche au niveau du point G faisant un angle de 45° avec l'horizontale, ou juste au-dessus de cette ligne.

Les calcifications sont situées à l'union du tiers supérieur et du tiers moyen de l'ombre cardiaque, donc en dedans et au-dessus des calcifications mitrales.

+ En transverse gauche :

la densité de l'ombre cardiaque rend les valvules difficiles à voir.

+ En réalité, les repères sont imprécis du fait :

- de la projection oblique de la base de l'aorte qui fait que l'ellipse du sourcil et l'ellipse passant par le bord libre des valvules vont se chevaucher, et ce d'autant plus que la hauteur du sinus de Valsalva peut être réduite par la sclérose, ce qui était particulièrement frappant chez notre malade.

- des nombreuses anomalies du coeur de cette malade en volume, en forme, et même en cinétique (arythmie complète par F.A.).

- 2) Rappel des distinctions morphologiques et cinétiques, de valeur beaucoup plus constante.

+ Morphologiques :

les calcifications des valvules sigmoïdiennes peuvent présenter, d'après J. NORMAND, cinq types :

- Aspect de nodules dansants de taille minime;
- Aspect linéaire, en virgule ou en trait I interrompu;
- Véritable moule calcifié des trois sigmoïdes, rare;
- Masses immobiles de tonalité non homogène, en flocons ou en choux-fleurs;
- Bloc homogène immobile

Les deux derniers types traduisent l'existence de blocs pierreux immobiles signifiant la pétrification d'ensemble de l'anneau sigmoïdien aortique.

Les calcifications de l'anneau fibreux se distinguent de celles des valves car elles tendent à dessiner un contour annulaire et sont moins mobiles.

Les calcifications de la paroi aortique seraient plus fines, en épines, allongées le long des parois de l'artère qu'elles soulignent, plus hautes que larges, contrairement aux calcifications valvulaires.

+ Cinétiques :

Les calcifications sigmoïdiennes présentent en principe des mouvements permettant d'affirmer la nature valvulaire des images : battantes, synchrones aux contractions cardiaques, se déplaçant en avant et vers la pointe du coeur lors de la systole, en haut et vers la ligne médiane lors de la diastole. Les mouvements sont indépendants de la respiration et persistent en apnée. Les valvules parcourent un trajet circulaire ou grossièrement elliptique, animées d'une sorte de sautillement donnant une impression de danse, trajet qui est la résultante d'un mouvement double de descente de l'aorte, et d'ouverture et fermeture des valves (C. FRIEDBERG).

Au contraire, les calcifications pariétales présentent un mouvement unique de descente en bloc, et sont immobiles pendant la systole. Mais si les calcifications du R.A. calcifié prédominent dans le fond des sinus, leurs mouvements ne sont plus typiques et s'apparentent alors à ceux de calcifications pariétales.

Nous terminerons ce chapitre en disant qu'on avait admis l'existence d'un rétrécissement aortique sur l'existence des calcifications de la base de l'aorte que les diverses explorations radiologiques ne nous avaient donc pas permis de localiser à leur place réelle.

11 - Signes permettant, avant les constatations d'autopsie, de rattacher l'atteinte aortique à son étiologie syphilitique.

a) Sont en faveur de la syphilis :

- les réactions sérologiques franchement positives;
- les anomalies de l'examen neurologique;
- l'existence d'une insuffisance aortique.

b) contre l'atteinte syphilitique de l'aorte on pouvait relever :

- l'association à l'insuffisance aortique d'un rétrécissement aortique, éventualité exceptionnelle dans le cadre de la syphilis (GALLAVARDIN, FROMENT R. et GONIN A., LACOMBE G., FRIEDBERG C., MITCHELL A.M., NORMAND J.).
- l'absence de signe radiologique de péri-aortite;
- le calibre de l'aorte ascendante, paradoxalement normal malgré l'atteinte syphilitique et athéromateuse avec grosse I.A.

D'après VAQUEZ et BORDET le diamètre normal de l'aorte est de 28 à 30 mm entre 50 et 60 ans, et de 30 à 35 mm au-delà de 60 ans.

Or notre malade, qui était âgée de 61 ans, avait une aorte mesurant 28 mm de diamètre, donc plutôt petite pour son âge.

Il est à noter que l'I.A. (sans préjuger de son étiologie) a tendance à élargir le diamètre aortique, alors que le R.A. protège l'aorte qui, en dehors de la dilatation sus-stricturale, serait de calibre plus petit que normal, de même que l'I.M. qui, par la fuite sanguine qu'elle entraîne, diminue le volume sanguin systolique.

Par ailleurs l'athérome augmente le calibre aortique en lésant les fibres élastiques, de même que la syphilis.

RICH C. et WEBSTER B. retrouvent 122 fois une aorte élargie sur 151 malades atteints de syphilis cardio-vasculaire non compliquée (sans I.A., ni anévrisme), soit 80,8%. RIMSA A. et GRIFFITH G.C., étudiant 954 cas de syphilis cardio-vasculaire, retrouvent dans 91,2% des cas des signes radiologiques de syphilis.

Par contre LENEGRE J. et BALZANOFF J. insistent sur l'infidélité fréquente des signes radiologiques de l'aortite syphilitique.

è) Le caractère banal des calcifications :

- les unes au niveau du bouton et de la portion horizontale, compatibles avec un athérome ordinaire;
- les autres extrêmement localisées à l'origine de l'aorte.

é) L'absence des calcifications de l'aorte ascendante particulières à la syphilis, surprenante chez une malade ayant une telle aptitude à calcifier sa région cardio-aortique.

La description princéps de ces calcifications très spéciales à la syphilis a été faite en 1939 par SNELLEN H.A. dans sa thèse de Leyde.

Elles forment un fin liseré opaque immobile ou faiblement battant qui sertit les contours de l'aorte ascendante d'une bordure continue s'effilant progressivement jusqu'à l'aorte horizontale; l'épaisseur maximum de cette densification marginale est de 2 mm; son aspect est plus rarement discontinu, irrégulier, en coups d'ongle.

Sa fréquence est importante :

- JACKMAN J. et LUBERT M. retrouvent radiologiquement 22,7% de calcifications linéaires sur 66 cas d'aortite syphilitique vérifiés par autopsie, alors que sur 62 cas sévères d'atteinte athéromateuse de l'aorte, ces auteurs ne retrouvent que 3,2% de dépôts calciques de l'aorte ascendante. (Chiffre concordant avec celui de ESPITALIER J. pour qui il existe des calcifications de l'aorte ascendante chez 3% de non syphilitiques).

- DELFIN L., en étudiant 24 observations d'aortite syphilitique confirmée, retrouve les calcifications de l'aorte ascendante chez 6 malades, soit dans 25% des cas.

LESTER J. et GUDBJERG C.E., étudiant 200 malades atteints de neuro-syphilis, retrouvent 21 malades porteurs de calcifications de l'aorte ascendante (soit 10,5% des cas), alors que sur une série de 200 malades atteints d'artériosclérose de l'arc aortique avec calcifications, ils n'en retrouvent qu'un seul indemne de syphilis ayant une calcification de l'aorte ascendante (soit 0,5% des cas).

Citons encore les études de LENE GRE J. et coll. en 1948, de THORNER M.C., de CARTER R.A. et GRIFFITH G. en 1949, de WOLKIN en 1954, de EPSTEIN en 1957, et de LEIGHTON S.

Ces statistiques nous montrent donc :

- qu'un quart des sujets porteurs d'une aortite syphilitique présentent radiologiquement des calcifications de l'aorte ascendante;
- que l'existence de ce signe n'est pas un caractère absolu de syphilis.

Pour LENE GRE J. et BALZANOFF J. "l'infidélité fréquente des signes radiologiques de l'aortite syphilitique peut ne donner aucun signe radiologique, et une grosse aorte peut s'observer en dehors de la syphilis".

Pour FROMENT R. et RICHARD M. : "il est assez exceptionnel que l'aspect radiologique de l'aorte soit vraiment, en dehors de l'ectasie, le pivot du diagnostic d'aortite syphilitique, et 99% des diagnostics radiologiques sont faux, en dehors de l'ectasie et des calcifications spéciales".

En conclusion nous dirons que nous n'avons pas d'argument valable pour porter le diagnostic d'aortite syphilitique, malgré l'atteinte spécifique humorale et nerveuse.

III - Problèmes étio-pathogéniques posés par l'existence de ce rétrécissement aortique supra-valvulaire calcifié.

Etant donné la forme particulière de cette syphilis, on peut se demander si elle ne s'est pas développée sur une aorte déjà lésée par une autre maladie.

1) Nature d'une éventuelle lésion sous-jacente.

a) le rétrécissement aortique sus-valvulaire congénital.

- il donne habituellement lieu à une découverte très précoce du souffle;
- il existe un claquement protosystolique d'éjection;
- le souffle diastolique associé est fréquent dans la forme sus-valvulaire (ce qui est assez exceptionnel chez un enfant suspect de sténose aortique congénitale);
- l'aorte n'est pas dilatée au-dessus de la sténose dans la forme sus-valvulaire, mais il existe une dilatation monstrueuse des coronaires qui ont un aspect sinueux.
- Pour SOULIE P. et FORMAN J. il existe deux types d'obstacles sus-valvulaires :
 - + les brides fibreuses;
 - + la sténose circulaire qui siège généralement à hauteur du bord supérieur du sinus de Valsalva.
- c'est une malformation à caractère familial qui est associée à d'autres anomalies (de façon constante dans la forme avec hypercalcémie) :
 - + retard psycho-moteur;
 - + faciès particulier;
 - + ainsi que diverses autres malformations.

Vu l'âge de notre malade, l'absence des anomalies ci-dessus, il faudrait qu'il s'agisse d'une forme particulièrement mineure, et il semble bien que l'on puisse exclure l'hypothèse d'un rétrécissement aortique sus-valvulaire congénital sur lequel se seraient greffées des lésions syphilitiques et athéromateuses.

b) La spondylarthrite ankylosante.

Ses lésions aortiques présentent par leur siège et leur diffusion de grandes analogies avec les lésions de l'aortite syphilitique :

- l'atteinte porte sur les valves aortiques et les premiers centimètres de l'aorte ascendante;

- l'anneau aortique est dilaté;
- les valves sont le siège d'épaississements irréguliers intéressant leur bord libres;
- les commissures ne sont jamais soudées;
- l'aorte ascendante est le siège d'un épaississement tomentueux de sa paroi interne qui est boursoufflée par des plaques hyalines;
- les orifices coronaires sont libres.

Mais contre cette hypothèse nous retiendrons que :

- il s'agit d'une spondylarthrite toujours ancienne, évoluant depuis plus de 15 ans; donc connue;
- nous possédons une radiographie du bassin qui ne montre pas d'atteinte des articulations sacro-iliaques.

c) L'hypercholestérolémie familiale.

Cette maladie congénitale à transmission autosomique dominante se présente d'après MCNCKEBERG sous deux formes :

- Sclérocalcifiante primitive;
- rhumatismale.

Dans les formes non rhumatismales les calcifications intéressent d'abord la couche fibreuse de la valvule sur la face aortique; la sclérose calcifiante peut atteindre les tissus voisins des valvules aortiques et des culs de sacs sigmoïdiens, s'étendant en suivant la couche fibreuse intervalvulaire comme les lésions de l'aortite syphilitique. Cette maladie provoque la formation de xanthomes tendineux, de xanthélasmas, d'un gérontoxon; les accidents artériels, et en particulier l'insuffisance coronarienne, sont précoces.

Il semble donc qu'on puisse éliminer cette hypothèse, d'autant que notre malade avait une cholestérolémie à 2 g/litre.

d) L'athérome calcifié localisé au sourcil du sinus de Valsalva, décrit en particulier par SAPHIR O. En effet l'existence du sourcil est un point d'appel à la formation de caillots sanguins qui peuvent secondairement

s'organiser, et se calcifier avec formation de plaques d'athérome localisées.

Peut être ce mécanisme a-t-il joué dans le cas de notre malade, provoquant un début de rétrécissement scléreux sur lequel se serait greffées par la suite les lésions syphilitiques remaniées par de nouvelles plaques d'athérome, celles-ci aggravant le rétrécissement déjà créé.

2) Rapports avec les autres lésions calcifiées.

a) Rappel des différentes conditions dans lesquelles un dépôt anormal de calcium peut se produire dans les tissus (d'après HUDSON R.E.B.) :

- Métastases :
 - + hyperparathyroïdisme;
 - + Insuffisance rénale;
 - + Hypervitaminose D.;
 - + Maladie de Paget;
 - + destructions osseuses (leucémie; myélome);
- Dystrophie : dans les tissus dévitalisés ou dégénératifs (cicatrices, infarctus, nécroses) ;
- Calcifications vasculaires :
 - + Athérome;
 - + Sclérose de la média de MÖNCKEBERG;
- Calcinose : calcifications locales ou diffuses d'étiologie inconnue:
 - + forme locale : chez la vieille femme; au niveau de la dernière phalange des doigts, et les faces d'extension des coudes et des genoux;
 - + forme diffuse : progressive, débutant avant 20 ans, touchant peau, muscles, tendons, fascias et nerfs de façon symétrique; ce trouble est fatal;
- formation d'os hétérotopiques;
- formation de calculs par stase, infection, débris nécrotiques, alcalinité locale, présence de calcium ou de phosphates dans la bile ou l'urine;
- Oxalose : dépôts d'oxalate de calcium dans les tissus (maladie métabolique héréditaire).

Les calcifications cardio-vasculaires sont presque toujours d'origine dystrophique ou athéromateuse. L'histoire clinique et les différents examens pratiqués permettent d'éliminer toutes les autres causes, sauf peut être une hypervitaminose D.

Dans le cadre de la pathologie générale, il ne semble donc y avoir aucun rapport entre ces différentes lésions calcifiées.

b) y a-t-il possibilité d'une cause locale ?

Si l'on fait abstraction de l'atteinte mitrale, tout à fait au second plan, on se trouve devant un fait troublant qui est la coexistence d'une péricardite constrictive fortement calcifiée, et d'une aortite syphilitique qui est surtout calcifiée dans sa portion intra-péricardique.

L'exagération, à l'occasion d'une première lésion, de la circulation lymphatique dans une région, ou bien la circulation systémique due à l'infection, est-elle capable de faire bénéficier une lésion voisine des mêmes altérations secondaires qu'elle va présenter ?

De même que l'infection, l'apport de calcium dans le péricarde lors d'une péricardite tuberculeuse se fait par voie lymphatique principalement, alors que l'apport calcique au niveau de l'aorte se fait surtout par voie sanguine (vasa vasorum, et courant sanguin aortique).

Mais les deux modes d'infection et de transport calcique peuvent jouer dans les deux cas. Il semble cependant difficile d'admettre que l'une seule des deux infections ait provoqué l'appel calcique et son dépôt à la fois aortique et péricardique; il est bien plus probable que chaque lésion s'est calcifiée pour son propre compte.

IV - Rapports du rétrécissement aortique sus-valvulaire avec la circulation coronaire.

Alors que l'atteinte syphilitique était ici particulièrement agressive pour l'aorte, il est surprenant de constater l'intégrité des orifices coronaires et l'absence d'angor pectoris, signe majeur de l'aortite syphilitique.

On peut supposer que le rétrécissement avait un rôle de protection des ostiums, sa présence entraînant une surpression sanguine en amont qui, pour faible qu'elle était, se montrait bénéfique pour l'irrigation coronaire.

IV - C O N C L U S I O N

Parmi les formes particulières de l'aortite syphilitique on connaissait des rétrécissements sigmoïdiens associés à l'insuffisance aortique, que ces rétrécissements valvulaires soient vraiment dus à la syphilis ou qu'ils représentent une association fortuite.

Une autre variété de rétrécissement décrite par HUDSON mérite d'être étudiée en raison de son siège différent, sus-valvulaire, et des difficultés diagnostiques radiologiques qu'il engendre s'il est calcifié.

La thèse expose le cas d'une malade chez qui ce rétrécissement sus-valvulaire syphilitique calcifié s'accompagnait d'une grosse atteinte sigmoïdienne de même nature mais non calcifiée, d'une péricardite constrictive calcifiée, et d'une insuffisance mitrale d'étiologie imprécise comportant quelques lésions calcifiées.

Vu, le Président de Thèse :

Vu, le Doyen de la Faculté :

J. FACQUET

G. BROUET

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris
J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

- 1 - ALLAN G.F.
Heart 12 : 181 - 1926
- 2 - DARIAUX et MOINARD
Bulletins et mémoires de la Société de Radiologie de France .
T. 21 - 1933.
"Calcifications aortiques d'origine spécifique".
- 3 - DARQUET H.
Thèse Paris - 1960 : n°153
" Contribution à l'étude des aortites syphilitiques".
- 4 - DEGOS R.
Actualités dermato-vénérologiques - 1946
" La syphilis viscérale tardive".
- 5 - DELATTE E.
Archives belges de dermato-syphilographie
T. 16 - p. 87-90 - Avril 1960.
" Etude de 60 cas d'aortosigmoïdite syphilitique observés en
l'espace de 12 ans".
- 6 - DELFIN L.
Thèse Bordeaux - 1953 - : n°199
"Contribution à l'étude des calcifications de l'aorte syphilitique".

... / ...

7 - DIVRY A.

Revue de Médecine de Liège .

T. 15 - p. 337-339 - 15 mai 1960

" Le diagnostic de l'aortite syphilitique pure, non compliquée d'anévrisme".

8 - ESPITALIER J.

Thèse Toulouse - 1960

"Contribution à l'étude clinique de l'aortite syphilitique chez les sujets âgés".

9 - FERRANE J. et BRIAND L.

Encyclopédie médico-chirurgicale 10
Radiodiagnostic t. 1 - 32- 030 A

10 - FRIEDBERG C.

Maladies du coeur.

11 - FROMENT R.

Précis de clinique cardio-vasculaire 1962 -

12 - FROMENT R. et GONIN A.

Archives des Maladies du coeur -

T. 38 - p. 257 - Nov. - Déc. 1945

"Le rétrécissement aortique par valvulite syphilitique calcifiée".

13 - FROMENT R., RICHARD M., GALLAVARDIN L., BRETTE R.

Le journal de médecine de Lyon

n°741 - 20 novembre 1950

" La syphilis cardio-vasculaire, telle qu'elle apparait actuellement".

14 - GARRIC P.

Thèse Toulouse - 1939 : n°96

" Contribution à l'étude de la syphilis cardio-aortique".

15 - GINABAT C.

Thèse Toulouse - 1961

" Contribution à l'étude des calcifications de l'aorte ascendante dans l'aortite syphilitique".

- 16 - HUDSON R.E.B.
Cardiovascular pathology - 1965
Description de cent cas de sténose aortique supra-valvulaire
syphilitique : Tome 1 p. 1063-1064.
- 17 - JACKMAN J. et LUBERT M.
American Journal of roentgenology
n° 53 - p. 432- 438 - 1945
"The significance of calcification in the ascending aorta as
observed roentgenologically".
- 18 - LACOMBE G.
Thèse Bordeaux - 1953
"Contribution à l'étude de l'étiologie du rétrécissement aortique".
- 19 - LE FLOCH M.
Thèse Rennes - 1963 - : n° 335
" Contribution à l'étude de la syphilis de l'aorte et de son
traitement".
- 20 - LEIGHTON S.
Radiology - T. 51 - 1948
"Calcification of the ascending aorta as a sign of syphilitic
aortitis".
- 21- LENEGRÉ J. et SOULIE P.
Traité de cardiologie - 1968.
- 22 - LENEGRÉ J. et HAZIN A.
Archives des Maladies du Coeur.
t. 36 - p. 121 - 1943
"Les lésions aortiques et cardiaques de l'aortite syphilitique".
- 23 - LENEGRÉ J., KILAÏDONIS P., DE BRUX J.
Archives des Maladies du Coeur.
t. 193 - Mais - Juin 1948
"Les calcifications de l'aorte ascendante ".
- 24 - LESTER J. et GUDBJERG C.E.
Acta radiologica - t. 48 n° 5 - p. 351-354 - Novembre 1957
"Calcifications de l'aorte ascendante".

- 25 - LODWICK G.S., GLADSTONE W.S.
Radiology - T. 69 - Juillet 1957
"Correlation of anatomic and roentgen changes in arteriosclerosis and syphilis of the ascending aorta".
- 26 - LUTEMBACHER R.
"Syphilis et lésions cardio-vasculaires" - 1951.
- 27 - MARQUIS G.
Thèse Paris - 1941 : n°306
"Etude radiologique des coronarites".
- 28 - MITCHELL AM., SACKETT C.H., HUNZICKER W.J., LEVINE S.A.
American heart journal. T. 48, - p. 684-720 - 1954
- 29 - NORMAND J.
"Les rétrécissements aortiques sigmoïdiens - Indications opératoires actuelles". 1957.
- 30 - OLMER J., BUISSON P., AUDIER M.
Marseille médical - 1934 - p. 544
"Rétrécissement aortique pur et syphilis".
- 31 - PERRIN M.A.
Journal de médecine de Lyon - T. 44 - p. 816-824 - 5 mai 1963
"Les aspects actuels de l'aortite syphilitique".
- 32 - QUILLIEC A.
Thèse Paris - 1955 - : N°1131
"Intérêt de la position oblique postérieure droite dans l'étude radiologique des calcifications sigmoïdiennes aortiques".
- 337 - RICH C., WEBSTER B.
American heart journal . - T.43 : 321 - 1952
"Uncomplicated syphilitic aortitis".
- 34 - RIMSA A., GRIFFITH G.C.
Annals of internal medicine - T. 46 - n°5 - p. 915-924 - Mai 1957

35 - SNELLEN H.A.

Thèse Leyde - 1939.

36 - THORNER M.C., CARTER R.A., GRIFFITH G.C.

American heart journal - Nov. 1949

"Calcification as a diagnostic sign of syphilitic aortitis".

